

ANNÉE 1935

THÈSE

N°

POUR LE

835

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Mention MÉDECINE)

PAR

José VITAL CHAVARRY

Né le 29 Mai 1910 à CIENFUEGOS (Cuba)

ÉTUDE CLINIQUE

de la

MALADIE OSTÉOGÉNIQUE

Président: M. LEREBoullet, Professeur

Librairie L. RODSTEIN
17, Rue Cujas, PARIS (V^e)

1935

ANNÉE 1935

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Mention MÉDECINE)

PAR

José VITAL CHAVARRY

Né le 29 Mai 1910 à CIENFUEGOS (Cuba)

ÉTUDE CLINIQUE

de la

MALADIE OSTÉOGÉNIQUE

Président : M. LEREBoullet, Professeur

Librairie L. RODSTEIN
17, Rue Cujas, PARIS (V^e)

1935

LE DOYEN : ROUSSY

I. — PROFESSEURS

Anatomie		MM.
Physiologie		ROUVIERE
Physique médicale		Léon BINET
Chimie médicale		STROHL
Bactériologie		DESGREZ
Parasitologie et histoire naturelle médicale		Robert DEBRE
Pathologie médicale et générale		BRUMPT
Pathologie chirurgicale		BAUDOIN
Anatomie pathologique		CHEVASSU
Histologie		ROUSSY
Pharmacologie et matière médicale		CHAMPY
Thérapeutique		TIFFENEAU
Hygiène et médecine préventive		N.
Médecine légale		TANON
Histoire de la médecine et de la chirurgie		BALTHAZARD
Pathologie expérimentale et comparée		LAIGNEL-LAVANTINE
Hydrologie thérapeutique et climatologie		FISSINGER
		Maurice VILLARET
Clinique médicale	}	LOEPER
		CARNOT
		CLERC
		Marcel LABBE
Hygiène et clinique de la première enfance		LEREBOUILLET
Clinique des maladies des enfants		NOBECOURT
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale		
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		H. CLAUDE
Clinique des maladies du système nerveux		GOUGEROT
Clinique des maladies infectieuses		GUILLAIN
		LEMIERRE
Clinique chirurgicale	}	CUNEO
		GOSSET
		GREGOIRE
Clinique ophtalmologique		LENORMANT
Clinique urologique		TERRIEN
		MARION
Clinique d'accouchements	}	BRINDEAU
		COUVELAIRE
		JEANNIN
Clinique gynécologique		PROUST
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie		OMBREDANNE
Clinique thérapeutique médicale		RATHERY
Clinique oto-rhino-laryngologique		LEMAITRE
Clinique thérapeutique chirurgicale		Pierre DUVAL
Clinique propédeutique		SERGEANT
Clinique de la Tuberculose		BEZANÇON
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte		MATHIEU
		HOVELACQUE
Professeurs sans chaire	}	MULON
		OLIVIER
		VERNE
		MOCQUOT

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.		MM.	
BENARD Henri ..	Pathologie médicale.	LEMAIRE	Pathologie expéri- mentale.
BERNARD Etienne	Pathologie médicale.	LEVEUF	Pathologie chirurgi- cale.
BOULIN	Pathologie médicale.	Mlle J. LEVY	Pharmacologie.
BULLIARD	Histologie.	LEVY-VALENSI ..	Neurologie et Psy- chiâtrie.
CATHALA	Pathologie médicale.	MOREAU	Pathologie médicale
CHEVALLIER	Pathologie médicale.	MOULONGUET ..	Pathologie chirurgi- cale.
DOGNON	Physique.	MOUQUIN	Pathologie médicale.
FEY	Urologie.	OBERLING	Anatomie pathologi- que.
GALLIARD	Parasitologie.	PETIT-DUTAILLIS	Pathologie chirurgi- cale.
GASTINEL	Bactériologie.	PIEDELIEVRE ...	Médecine légale
DE GAUDART		PORTES	Obstétrique.
D'ALLAINES ...	Pathologie chirurgi- cale.	RICHET	Physiologie.
GAYET	Physiologie.	SANNIE	Chimie biologique.
GIROUD	Histologie.	SENEQUE	Pathologie chirurgi- cale.
HAGUENAU	Pathologie médicale.	TROISIER	Pathologie expéri- mentale.
HALPHEN	Oto-rhino-laryngolo- gie.	TURPIN	Pathologie médicale.
HAZARD	Pharmacologie.	VIGNES	Obstétrique.
HUGUENIN	Anatomie pathologi- que.	WILMOTH	Pathologie chirurgi- cale.
JOANNON	Hygiène.		
LABBE Henri	Chimie biologique.		
LACOMME	Obstétrique.		
LANTUEJOUL ...	Obstétrique.		
LAROCHE Guy ...	Pathologie médicale.		

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.		MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgi- cale.	LEROUX	Anatomie pathologi- que.
BUSQUET	Pharmacologie.	NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
CHAILLET-BERT .	Physiologie.	ZIMMERN	Physique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.		MM.
ABRAMI	} Clinique médicale.	BASSET
ALAJOUANINE		BROCC
AUBERTIN		CADENAT
BRULE		GATELLIER
CHABROL		HEITZ-BOYER
CHIRAY		MOURE
DONZELOT		QUENU
DUVOIR		SCHWARTZ
HARVIER		VELTER
LIAN		
PASTEUR- VALLERY- RADOT		
SEZARY		

MM.

ECALLE	} Clinique obstétricale.
GUENIOT	
LE LORIER	
LEVY-SOLAL	
METZGER	

V. — CHARGES DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE

A MA MERE

En remerciement de la belle voie qu'ils m'ont tracée. Bien faible témoignage de ma plus vive reconnaissance et de mon profond amour filial.

A MES FRERES ET SŒURS

A MON BEAU-FRERE

Comme preuve de gratitude.

A MES NEVEUX

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A tous ceux qui me sont chers et dont l'affection m'a toujours soutenu.
Souvenir affectueux.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

M. le Professeur P. LEREBoullet

Membre de l'Académie de Médecine

*Professeur d'Hygiène et de Clinique
de la première enfance*

Médecin de l'Hôpital des Enfants Assistés

Officier de la Légion d'Honneur

Qui a bien voulu nous faire le grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.

Respectueux hommage de reconnaissance.

A NOTRE MAITRE

M. le Docteur H. GRENET

*Médecin-chef de l'Hôpital Bretonneau
Chevalier de la Légion d'Honneur*

Avec toute notre immense gratitude pour le bon accueil qu'il nous a réservé dans son service de l'Hôpital Bretonneau où il nous a appris à mieux aimer et connaître notre spécialité.

A M. le Docteur J.-I. De MELUZA

Médecin légiste à La Havane

Médecin de l'Association des Reporters

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

ET A LA FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

A MES MAITRES A LA FACULTE DE MEDECINE
DE LA HAVANE

INTRODUCTION

Sous les conseils de M. GRENET, nous entreprenons l'étude clinique de la maladie ostéogénique, dont nous avons recueilli quelques observations dans son service. M. GRENET nous a inspiré le sujet de cette thèse et guidé dans nos recherches. Il fût notre premier maître. Il nous a appris l'art si difficile, si délicat et si captivant à la fois, de soigner un enfant malade. Qu'il nous permette de lui affirmer notre respectueux attachement et notre profonde reconnaissance.

Nous avons crû intéressant de publier une observation de notre Président de thèse, M. le Professeur LEREBOULET. Nous devons aussi à l'obligeance de M. GUILLEMOT et à son amabilité le bénéfice d'une observation.

Nous prions ces maîtres de trouver ici l'expression de notre gratitude.

Nous quittons la Faculté de Médecine de Paris avec le désir et la volonté de voir encore et de nous instruire toujours, avec le regret de perdre en nos maîtres des guides sûrs et aimés.

Nous n'oublions pas notre ami H. GRUNBERG, dont l'aide nous fût si précieuse dans l'impression de cette thèse. Qu'il trouve ici l'expression de toute notre amitié et de notre profond attachement.

DEFINITION - HISTORIQUE

La maladie ostéogénique (ou les exostoses ostéogéniques), est un syndrome caractérisé par des hyperplasies osseuses circonscrites, qui, par une base d'implantation plus ou moins large, sont — sauf rupture plus ou moins tardive de la continuité — en connexion intime avec l'os normal.

GALIEN au deuxième siècle de l'ère chrétienne, dans son livre *De Tumoribus Proeter Naturam*, désigne déjà sous le nom d'exostoses, les tumeurs des os.

1706, LECLERC différencie les exostoses en exostoses syphilitiques, goutteuses, scorbutiques et scrofuleuses.

1745, PETIT dans son *Traité des Maladies des os*, fait les réflexions suivantes : « Les exostoses sont causées par les coups, les chutes et autres causes externes ; les autres sont causées par les vices du sang ».

HOUSTET 1757 et BOYER 1814, confondent avec les exostoses toutes les tumeurs des os, aussi bien les hyperostoses de toute nature que les ostéosarcomes.

Dans la thèse de MILLIERE 1814, celui-ci fait la division en exostoses des causes internes et des causes externes.

ASTLEY COOPER 1820, parle des exostoses fongueuses périostales, qui correspondent évidemment à des sarcomes ou à des carcinomes. Mais il a été le premier à parler des exostoses périostales cartilagineuses et à les différencier des exostoses ostéogéniques.

RIBELL 1823, fait ressortir le facteur hérédité.

DUPUYTREN, LOBSTEIN, J. CLOQUET et H. BERRARD apportent peu d'éléments nouveaux à l'histoire des exostoses.

Les travaux d'ALBENS, LISFRANC, LEBUT, GENEZIK, HAUFF, ROUX, J. PAGET, MAISONNEUVE, C. O. WEBER, E. VIX, POLLOCH, CHASSAIGNAC, HUGIER, LISTER, BOLING, etc., se rapportent au sujet de notre étude.

NELATON distingue deux sortes d'exostoses : les exostoses osseuses et les exostoses cartilagineuses ; il divise ces dernières en deux variétés, qui correspondent aux exostoses ostéogéniques et aux chondromes des os.

C'est BROCA 1856, et son élève SOULIER 1864, qui ont bien mis en lumière les rapports existants entre les tumeurs qui font l'objet de notre étude et le cartilage de conjugaison des os. BROCA démontre que la production de ces tumeurs est liée au développement du squelette.

SOULIER crée la dénomination d'exostoses ostéogéniques ou de développement.

WIRCHOW 1869, donne, quant à la pathogénie de l'exostose l'explication suivante : « A une époque relativement avancée de la vie, par suite d'une irritation qui atteint

la surface, il se produit une végétation latérale, insolite, partant du cartilage intermédiaire ».

Les travaux de VOLKMAN 1865, RINDFLEISCH et la thèse de LABURTHE traitent du même sujet.

PIC 1890, rapporte le cas de 194 exostoses trouvées dans un cadavre de l'amphithéâtre.

Dans les vingt dernières années, la Bibliographie s'est enrichie d'un grand nombre de travaux, dont la plupart figurent à notre index bibliographique.

ETIOLOGIE — PATHOGENIE

ETIOLOGIE

Age. — On constate ces excroissances surtout vers l'âge de 4 à 6 ans, mais il existe des observations sûres qui constatent leur présence dès la naissance. C'est, en effet, un mal *congénital*. Nous manquons un peu d'observations du tout premier âge, car à ce moment les exostoses sont trop petites pour être vues.

Le malade d'HALIPRE et le père du malade avaient des exostoses en naissant. REULOS a été amené à voir des exostoses dès la naissance chez neuf membres de la même famille. C'est au moment de la croissance, c'est-à-dire au commencement de la deuxième enfance, qu'on les constate.

Sexe. — La maladie ostéogénique atteindrait plutôt le sexe masculin que le sexe féminin. REINECKE publie des statistiques montrant seulement 42 femmes contre 121 hommes atteints d'exostose. MERY et METAYER ont publié la curieuse observation d'une famille ostéogénique où seuls les garçons prenaient la maladie transmise par les femmes.

Dans notre Observation I, il s'agit d'un garçon et nous trouvons la maladie chez les ascendants du côté femmes. Dans l'Observation II, il s'agit d'une fille et nous rencontrons la maladie du côté hommes.

Hérédité. — L'affection revêt souvent le caractère *familial et héréditaire*. L'hérédité est, en général, directe, quelques fois collatérale. Il est signalé des cas où la maladie sautant une génération, le grand-père et le petit-fils présentent des exostoses alors que le père et la mère sont indemnes.

Le caractère familial se retrouve dans 72 pour cent des cas.

Un malade de TEISSIER et BENARD (Gazette des Hôpitaux 1909), porteur d'exostoses a eu d'un premier et d'un second lit des enfants porteurs d'exostoses. REINECKE a publié les observations d'une trentaine de familles porteuses héréditaires d'exostoses. Dans une de ces familles le mal peut être retrouvé dans 5 générations successives.

PATHOGÉNIE

Le rachitisme a été incriminé pendant longtemps. Les manifestations osseuses rachitiques sont bien connues. Elles se classent en deux types : d'une part, les bourrelets épiphysaires ; d'autre part, les déviations osseuses en rapport avec la mollesse des os.

La théorie thyroïdienne est basée sur le rôle de la glande thyroïde dans l'ossification et sur l'existence des lésions thyroïdiennes chez les exostosiques.

TORDEUS croit à une trophonévrose en s'appuyant sur la symétrie des lésions.

La théorie infectieuse invoque des maladies aiguës de l'enfance. Une ostéomyélite épiphysaire aurait pu exciter l'activité ostéogénique anormale.

La théorie tératologique de COHNHEIM et FEHLEISEN a eu pendant longtemps de nombreux partisans. Les exostoses seraient la conséquence d'inclusions embryonnaires anormales. Ici, il s'agirait d'inclusions cartilagineuses dans le tissu osseux.

Plus récemment LARDENNOIS et NATHAN ont soutenu une théorie périostique. Au cours du développement du tissu osseux normal le point d'ossification diaphysaire et la gaine périostique s'accroissent depuis le milieu de l'os jusqu'aux épiphyses ; mais le point d'ossification est toujours en retard sur la gaine périostique ; celle-ci bride pour ainsi dire l'os et le cartilage conjugal. Que, pour une raison quelconque, le périoste perde son avance, qu'il se fasse à un moment donné un trou dans le périoste d'un os, le cartilage fera saillie et « bavera » dans la fente périostique, qu'il entourera en formant collerette. Le nodule cartilagineux continuera à produire de l'os par sa face profonde tout comme le cartilage conjugal dont il dérive.

Ce qu'on peut objecter à ces théories c'est le caractère héréditaire de l'affection qui la range à côté d'autres dystrophies osseuses pour lesquelles on a pu parler de viciation de germe.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE RAPPORTS AVEC LES CHONDROMES

Structure. — *L'exostose ostéogénique (de développement ou de croissance) est une exostose épiphysaire résultant de l'ossification enchondrale d'un bourgeon sous-périchondral poussé anormalement d'un cartilage d'accroissement et, le plus souvent de cette partie du cartilage d'accroissement devenu cartilage de conjugaison (1).*

Née du cartilage de conjugaison l'exostose ostéogénique est d'abord constituée par du tissu cartilagineux hyalin : c'est l'*ecchondrosis ossificans* de WIRCHOW. L'ossification se fait dans le centre de la tumeur, il se forme un noyau de tissu osseux, d'abord compact, qui devient spongieux, puis se médulise ; il peut se former une véritable cavité médul-

(1) Les dénominations de **cartilage de transition** et de **cartilage d'accroissement** sont synonymes et correspondent à l'ensemble du tissu chondral du presquelette, destiné, durant la période de croissance de l'individu, à être envahi par le processus d'ossification enchondrale ; nous appellerons **cartilage de conjugaison** la partie lamelliforme et encore subsistante de ce cartilage d'accroissement, seule interposée entre les territoires de deux points d'ossification enchondrale convergents.

laire communiquant avec celle de la diaphyse. Tant que la soudure des épiphyses n'est pas faite, il persiste entre l'os et l'exostose une rondelle de cartilage, par où se fait l'accroissement de la tumeur ; de même que, tout autour d'elle et sous le périoste qui, lui, ne subit pas de modification, se trouve une couche de cartilage bien différente du cartilage de revêtement articulaire, en ce sens qu'il finit par donner du tissu osseux compact quand l'ossification du squelette se termine.

Structure microscopique. — La direction des canaux de HAVERS de l'exostose ostéogénique est parallèle au grand axe de l'os originel, au lieu de lui être perpendiculaire comme dans les exostoses inflammatoires (FORGUE). Le périchondre de la coiffe est de structure fibreuse, la coiffe est constituée par du cartilage hyalin. Les cellules de ce cartilage sont, près de la surface, un peu ovales et situées parallèlement à cette surface. Vers le milieu elles deviennent plus grandes, plutôt arrondies. Elles ne sont plus distantes l'une de l'autre, mais en formation serrée, entourées chacune d'une forte capsule ; puis vient une zone d'ossification préalable avec une substance interstitielle imprégnée de sels calcaires, puis on arrive dans une zone ossifiée. L'exostose à la fin de son développement est entourée d'un solide périoste qui la revêt sur toute sa longueur. Sous ce périoste on trouve une corticale constituée par de l'os plus compact. C'est seulement plus tard que se ferait une raréfaction du tissu donnant naissance à de l'os spongieux.

En résumé, l'exostose est constituée comme l'os normal duquel elle prend naissance.

RAPPORTS AVEC LES CHONDROMES

Il y a souvent association d'exostoses et de chondromes, ce qui justifie la critique de M. OMBREDANNE qui croit le nom d'exostoses ostéogéniques inapproprié et qui voudrait le remplacer par le terme plus général de maladie ostéogénique.

Le chondrome prendra naissance soit au niveau de la couche cartilagineuse qui revêt normalement la surface de l'exostose, soit aux dépens d'îlots du cartilage de conjugaison détachés pendant les premiers stades de l'ostéogénèse inclus dans l'exostose. L'exostose dans son développement morphologique passe par le stade cartilagineux.

La transformation en chondrome n'est pas un fait exceptionnel ; LECENE et LENORMANT citent une vingtaine d'observations. C'est au niveau des exostoses les plus volumineuses que les chondromes prennent naissance.

« Le chondrome peut aussi coexister sur un même « sujet avec des exostoses ostéogéniques sans que rien « permette de penser que le chondrome se soit développé « sur une exostose préalablement existante. » LECENE et LENORMANT.

Il ne suffit pas, en effet, qu'il y ait du tissu cartilagineux en amas dans ces exostoses pour conclure au chondrome. Certes, il se différencie des exostoses par une capacité d'accroissement bien plus grande et plus prolongée. Comme les exostoses, les chondromes s'accompagnent parfois d'arrêt d'accroissement des os correspondants ; comme elles, ils sont bénins, et s'ils sont, par exception,

exposés aux dégénérescences néoplasiques, on peut dire d'une manière générale, qu'ils ne récidivent pas après évidemment à la curette.

Signes : Les débuts dans l'enfance, multiplicité et siège des tumeurs, leur arrêt complet pendant de nombreuses années, l'absence de toute généralisation. La radiographie montre des tumeurs irrégulières, plus claires qu'un os normal et tenant le milieu comme opacité entre l'os et les parties molles, effaçant à demi les phalanges sur les points où celles-ci sont envahies ; limitées par une coque osseuse plus ou moins nette, mais partout très mince, et parcourue de brides opaques. Cet aspect demi opaque, l'oppose à l'opacité des exostoses ou des nodosités rhumatismales, à la transparence des dépôts uratiques ou des ostéosarcomes.

La translucidité complète est tardive et assez rare : elle est indice d'un ramollissement qui, après des douleurs variables aboutit à une évacuation au dehors et à une ulcération de la tumeur qui subit alors un accroissement assez rapide.

Les chondromes souvent associés aux exostoses ont un pronostic plus réservé quant à leur transformation en néoplasmes malins.

ETUDE CLINIQUE

CARACTÈRES PHYSIQUES

Nombre. — Le plus communément on trouve une *exostose unique*. Dans le cas de TEISSIER et BENARD il n'y avait qu'une seule exostose sur le tibia. D'autre part, elles peuvent être abondantes, c'est le cas d'*exostoses multiples*. RECLUS en a conté 271, PIC 199, AUVRAY et GUILLAIN 150 sur le même squelette.

Volume. — Variable. Depuis la petite granulation jusqu'à la tête du nouveau-né on peut trouver tous les intermédiaires.

Consistance. — Généralement ferme, dure comme l'os sous-jacent avec lequel elle fait corps.

Forme. — Elle est souvent en crochet dont l'extrémité est recourbée vers le milieu du membre qui la porte. Très souvent les exostoses en crochet des extrémités d'un os sont recourbées vers la racine du membre qui les porte.

On peut rencontrer des formes sessiles qui ressemblent à des lentilles posées sur l'os. Il y a même des formes pédiculées dont l'extrémité est renflée en massue.

Souvent les os couplés de la jambe et de l'avant-bras

sont fusionnés à leurs extrémités. Le pont osseux qui les relie peut être parsemé ou libre d'exostoses. Lui-même est le résultat de la fusion d'exostoses des os opposés.

Souvent aussi l'extrémité inférieure du cubitus n'existe plus, l'os se termine déjà au milieu de l'avant-bras par une dilatation en forme de *fer de lance*.

Siège. — M. LERI admet une systématisation des lésions ; pour cet auteur les exostoses ostéogéniques multiples « présentent dans leur mode de distribution et leur morphologie une certaine régularité ».

Le siège des exostoses est toujours à l'origine juxta-épiphysaire, car elle naît au contact du cartilage de conjugaison le plus fertile. La croissance osseuse enchondrale donne une illusion de migration des exostoses ; ce n'est que par suite de la croissance ultérieure de l'os en longueur qu'elles subiraient un déplacement relatif et se rapprocheraient de la diaphyse. Les plus anciennes en date sont les plus rapprochées du centre de la diaphyse.

La règle d'OLLIER sur le cartilage le plus fertile est applicable quant à la distribution maxima des exostoses. Elles siègent près du genou et loin du coude. Les épiphyses non fertiles ne sont pas indemnes mais quand même atteints à un moindre degré.

SYMPTÔMES FONCTIONNELS

La tumeur est par elle-même indolente, spontanément ou à la palpation, et on peut dire qu'elle n'attire l'attention que par son volume ou par des accidents sur-ajoutés, d'ordre mécanique surtout. D'après quelques auteurs elle

pourrait être douloureuse au début, pour devenir indolente ensuite. BROCA ne croit pas que cela soit exact, et il lui semble que les douleurs parfois temporaires, en effet, à l'occasion desquelles l'exostose est reconnue, soient dues à des compressions ou inflammations de voisinage.

Dans quelques observations on a constaté une fièvre irrégulière précéder leur éclosion. M. SORREL a vu chez une fillette des exostoses devenir douloureuses et subir une augmentation rapide de volume, en même temps que quelques phénomènes généraux indiquaient l'existence d'une véritable poussée infectieuse. Et une biopsie faite à ce moment permit de déceler l'existence de staphylocoques. Puis, tout rentra dans l'ordre, mais des poussées infectieuses nouvelles se produisirent à plusieurs reprises.

Autour de la saillie osseuse le frottement anormal transforme le tissu conjonctif en une bourse séreuse de glissement (exostosis bursata de VOLKMANN), d'où un hygroma aigu, subaigu ou chronique sous lequel il n'est pas toujours facile de sentir la tumeur si elle est petite, de la soupçonner si elle est solitaire.

C'est HAWKINS qui l'a décrite pour la première fois. Par la suite elle a été étudiée par RINDFLEISCH qui lui trouve la même structure que la synoviale articulaire. Il en conclut qu'elle n'est qu'un prolongement de la synovie, ce qui, pour lui, prouve la naissance de l'exostose aux dépens du cartilage diarthrodial. Il est infiniment plus probable que ces formations doivent leur existence au frottement continu de l'exostose contre les parties molles et naissent de la même façon que les hygromas professionnels (LERI); une autre explication pour l'existence de cette bourse a été

donnée par UNDE, REITHUS, FRANGENHEIM. Pour eux l'explication du frottement n'est pas valable. On trouverait la bourse séreuse coiffant les exostoses qui n'irritent nullement les parties molles (exostoses des os du tronc).

Quand la tumeur est accessible à la palpation on reconnaît l'hygroma un peu enflammé à la sensation de crépitation amidonnée qu'il donne sous les doigts.

Le contenu de la bourse séreuse est généralement clair, comparable au liquide synovial. Il a été trouvé hémorragique et même remplacé par du pus (BORNHAUPT). On a constaté l'existence de corps libres, espèces de « Gelenkmaus » dans cette bourse (FEHLEISEN).

L'articulation, sans être prise d'arthrite, peut subir une gêne mécanique : nous rappellerons la luxation de la tête radiale par défaut de la longueur du cubitus ; l'arrêt de la supination et de la pronation par synostose de deux os de l'avant-bras ; la limitation des mouvements du coude, de la hanche, du genou par une ou plusieurs exostoses formant bouton ; l'écartement et la maladresse des doigts par les tumeurs des phalanges.

La souffrance possible des paquets vasculo-nerveux a des conséquences plus sérieuses encore.

Non seulement les artères peuvent être comprimées, d'où petitesse du pouls sans grande importance, d'où parfois oblitération, lente, il est vrai ; en sorte que la circulation collatérale s'établit bien et BROCA ne connaît pas d'observation de gangrène.

Les compressions nerveuses se manifestent par des névralgies plus ou moins vives, par des paralysies plus ou moins accentuées, soit de la sensibilité, soit du mouve-

ment. Les rapports anatomiques nous expliquent comment les exostoses situées autour du coude menacent les nerfs médian, cubital et radial ; celles du grand trochanter, le tronc du sciatique (KIRMISSON) ; celle de la tête du péroné, le sciatique poplité externe ; celles du creux sus-claviculaire les nerfs du plexus brachial.

Les exostoses du pied sont la source d'ennuis assez grands : celles de la face inférieure du calcanéum rendent douloureux l'appui sur le sol ; celles de l'astragale sont une cause de déviation en valgus ; presque toutes ne tardent pas à gêner la marche, à empêcher le port des chaussures.

**

TROUBLES DU DÉVELOPPEMENT

RETENTISSEMENT GÉNÉRAL SUR LE SQUELETTE

Les os exostotiques sont généralement diminués en longueur. Dans ce fait, BESSEL-HAGEN voulait voir l'existence d'une loi biologique : l'os perdrait en longueur ce qu'il gagne en matière exostotique, c'est-à-dire l'os est d'autant plus court qu'il est porteur d'un nombre plus élevé d'exostoses.

Mais LENORMANT en 1905 ne confirme pas les lois énoncées plus haut et conclut :

- 1° les os les plus riches en exostoses ne sont pas toujours les plus raccourcis ;
- 2° le raccourcissement d'un os peut précéder de plusieurs années l'apparition des exostoses ;

3° le raccourcissement d'un os porteur d'exostoses n'est pas une nécessité : les dimensions de cet os peuvent demeurer normales.

Il est par contre fort probable que les deux faits, exostoses et troubles de croissance soient l'expression d'un même trouble.

Les troubles du développement général du squelette consistent en un arrêt du développement et courbure anormale. Le raccourcissement porte sur les membres : il en résulte une disproportion entre les membres raccourcis et le tronc, de longueur sensiblement normale. Certains membres étant plus frappés il en résulte souvent une asymétrie des membres homologues.

Sur un même membre, un segment de membre, étant plus atteint il en résulte une disproportion : la petitesse des avants-bras est signalée dans de nombreux cas.

BESSEL-HAGEN avait décrit une asymétrie croisée qui se traduirait par un raccourcissement prédominant au membre supérieur gauche et au membre inférieur droit, ou inversement. M. LENORMANT dans les nombreuses observations qu'il a étudiées n'a pas retrouvé cette asymétrie croisée.

Le raccourcissement se localise à certains os. C'est ainsi que la localisation au niveau du cubitus est remarquable par sa fréquence et M. LENORMANT la considère comme le type le plus caractéristique de troubles de croissance associés aux exostoses ostéogéniques.

Cet auteur a trouvé cette localisation dans 65 pour cent des cas. Les os s'infléchissent au niveau de la zone diaphysaire. Il en résulte certaines déviations des mem-

bres comparables à celles que l'on peut observer dans le rachitisme. Le radius curvus constitue la lésion la plus fréquente. Il en résulte une déformation de l'avant-bras qui ressemble alors à une patte de basset.

Mais, fait remarquable et paradoxal, *le voisinage d'un os*, même compact, ne semble guère gêner le développement de l'exostose ; le fait est souvent évident au niveau du tibia, dont la couche compacte se laisse envahir par une exostose spongieuse du péroné. Il s'agit d'un *véritable trouble général du développement osseux*.

Pour M. SORREL l'os se creuse d'une encoche profonde en face de l'exostose qui s'avance vers lui *avant que cette exostose l'ait atteinte*. Tout se passe comme si l'exostose pour se développer, empruntait à l'os, situé en face d'elle le calcium qui lui est nécessaire, donnant ainsi un bien curieux exemple de mutation calcique locale.

RETENTISSEMENT GÉNÉRAL SUR LE SQUELETTE

L'arrêt de croissance intéresse un plus ou moins grand nombre d'os. Lorsque l'arrêt de développement porte sur un grand nombre de pièces du squelette, il en résulte un raccourcissement de la taille du sujet. CLERCQ a pu relever sept observations dans sa thèse, où le raccourcissement de la taille était considérable.

Dans notre Observation I, le fils mesure 1 m. 32 et le père 1 m. 48.

Les troubles du développement confèrent à la morphologie du sujet un aspect de nanisme assez caractérisé.

C'est pour individualiser ces cas que MM. RATHERY

et JULIEN MARIE ont proposé le terme de nanisme exostosique.

Le nanisme exostosique est caractérisé par :

- 1° la petitesse de la taille (au-dessous de 1 m. 50) ;
- 2° la prédominance de raccourcissement sur les membres inférieurs avec longueur relativement normale du tronc ;
- 3° l'asymétrie de longueur des membres homologues ; c'est une constatation des plus fréquentes ;
- 4° la fréquence des lésions associées et prédominantes de certains os, en particulier raccourcissement du cubitus ou du péroné et radius curvus ;
- 5° des exostoses multiples associées.

En 1899, OLLIER communique à la Société de Chirurgie de Lyon une observation : une *dyschondroplasie* frappant des sujets jeunes, de bonne santé, non rachitiques, se manifestant sans cause connue par un arrêt d'accroissement partiel du squelette, d'où genou varum ou valgum, pied valgus ; d'où aussi claudication par inégalité des membres inférieurs. Os flexible, boursoufflé avec des courbures analogues au rachitisme, ainsi qu'on le constate surtout aux phalanges, aux métacarpiens et aux métatarsiens. OLLIER les considère comme étant en relation avec le processus des exostoses ostéogéniques, qui résultent, elles aussi, d'une aberration de l'ossification cartilagineuse.

EXAMEN RADIOGRAPHIQUE

La radiologie est un élément très utile et précis de diagnostic, souvent elle montre les exostoses plus petites que la palpation de prime abord les a fait deviner.

Les exostoses apparaissent à la radiographie sous la forme de longues aiguilles, beaucoup plus minces qu'il ne semblait à la palpation ; cet aspect paradoxal tient à ce qu'on ne voit sur l'épreuve que l'axe central ossifié et non la gaine cartilagineuse, perméable aux rayons X, qui l'enveloppe.

Les exostoses sont rares sur l'extrémité supérieure du fémur, mais généralement impossibles à percevoir sans le secours de la radiographie. La tête fémorale est élargie, irrégulière, mamelonnée de saillies ; le col paraît très écourté, enfoncé et écrasé. Lorsque la déformation est plus accentuée encore, la tête prend l'aspect d'un véritable chou-fleur.

Parfois la malléole péronière, recouverte ou non de petites nodosités osseuses ou épaissie en masse, ne vient pas au contact du tibia : elle reste séparée par une lame cartilagineuse, et sur la radiographie il ne semble plus y avoir d'articulation tibio-péronière. L'incurvation du tibia, l'élargissement de la mortaise tibio-péronière ont pu alors faire croire à l'existence d'une ancienne fracture bi-malléolaire.

A l'épiphyse supérieure du péroné, les exostoses sont particulièrement volumineuses. Au niveau de la tête ou immédiatement au-dessous d'elle on peut voir une saillie énorme, mamelonnée pouvant largement tripler le volume de l'os normal.

A l'humérus elle siège à l'extrémité supérieure, mais souvent beaucoup moins près de l'épiphyse qu'au membre inférieur, généralement à l'union du tiers supérieur et du tiers moyen de l'os ; elles sont le plus souvent sous-

deltoïdiennes. Parfois leur extrémité *muriforme* ou en pomme de pin tend à s'incurver en bas. A l'extrémité inférieure de l'humérus elles sont très rares.

Radius et cubitus peuvent être unis par des exostoses.

La partie inférieure est déformée par une exostose plus ou moins volumineuse. L'extrémité inférieure du cubitus est encore plus intéressante. Celui-ci apparaît court, comme s'il y avait soudure prématurée de la diaphyse et de l'épiphyse. L'extrémité inférieure est élargie revêtant la forme en *fer de lance*.

Le radius devenu trop long s'incurve autour du cubitus et prend seul part à l'articulation. L'avant-bras paraît alors déformé, la main déjetée en dedans, ne continuant pas l'axe du membre.

Les os des pieds et des mains ne présentent que des saillies minimes.

La clavicule peut présenter des exostoses, surtout dans sa partie externe, parfois très petites, du volume d'un pois ou d'une noisette. Au niveau de l'omoplate elle siège sur les bords ou sur l'épine. Sur les côtes elles rappellent le cha-pelet rachitique, mais toujours limitées à quelques côtes et assez rarement chondro-costales.

Les crêtes iliaques peuvent être semées d'exostoses.

EVOLUTION

Tout à fait parallèle à celle du squelette, en ce sens qu'après avoir subi, tant que les épiphyses ne sont pas soudées, une augmentation variable de volume, elles deviennent stationnaires à partir du moment où le sujet cesse de grandir et elles s'ossifient alors complètement, la couche

de cartilage périphérique disparaît. Elles n'ont donc pas les caractères de vraies tumeurs, c'est-à-dire l'accroissement indéfini.

Cependant, il est des cas où des exostoses ostéogéniques survenues dans le tout jeune âge continuent leur évolution à un âge où le squelette semble avoir atteint son complet développement. C'est ainsi que dans le cas de MM. RATHERY et BINET le sujet était âgé de 27 ans.

Un malade de PIERRE MARIE a vu apparaître la première exostose à l'âge de 6 ans. A l'âge de 35 ans, examiné à nouveau, il présentait des exostoses nouvelles.

Il n'est pas exceptionnel de voir disparaître spontanément des exostoses. HARMANN (Arch. Chirurgie), cite 10 cas de régression spontanée. Mais les exostoses peuvent persister jusqu'à un âge très avancé sans par ailleurs provoquer les moindres troubles (LOBSTEIN en trouve sur un vieillard de 80 ans qui a toujours ignoré leur existence).

La transormation en chondrome n'est pas un fait exceptionnel, ce que nous avons déjà traité dans les pages antérieures.

DIAGNOSTIC

Chez un jeune sujet, l'apparition des douleurs irradiées, névralgiques et d'une tuméfaction profonde au niveau d'une épiphyse, devra attirer l'attention et faire penser à une exostose au début de son évolution.

Les exostoses de la syphilis, du rhumatisme, sont diaphysaires, non épiphysaires et nous avons encore pour nous guider l'hérédité, le mode de développement ; la seule

erreur possible réside dans certains cas de rachitisme où il se forme de véritables exostoses juxta-épiphysaires, mais l'étiologie, les autres stigmates sont là pour nous renseigner.

Les ossifications tendineuses, musculaires, séreuses, les cals sont faciles à diagnostiquer grâce aux antécédents, à la forme de la tumeur, à son siège, à son évolution.

Les ostéomes, les chondromes continuent à croître, même après l'arrêt de la croissance.

Myosite ossifiante : Débute rarement au-delà de deux ans. Le petit malade est immobilisé pendant un certain temps par l'ossification de la masse charnue de tous ses muscles. Il ne tarde pas à succomber, tandis que les exostoses sont compatibles avec une longue survie.

Dans quelques cas, un hygroma chronique (bourse séreuse) a été pris pour un abcès froid : le diagnostic est affaire de palpation précise, d'exploration des autres os. Lorsque l'exostose est petite, elle se perd dans la paroi épaissie de l'hygroma et on diagnostique, jusqu'au moment où on la sent, une tumeur blanche du genou.

Il faut différencier les exostoses de la dyschondroplasie et des chondromes. La dyschondroplasie est aussi une maladie de la période ostéogénique. Les deux affections peuvent coexister chez le même malade. Elles s'observent d'une manière très nette dans les phalanges des doigts de la main ou des pieds. Les os sont le siège de formations enchondrales visibles à la radio. Nové JOSSERAND pense que la disposition unilatérale est caractéristique de cette affection.

OLLIER a conclu : « Il y a entre dyschondroplasie et

les exostoses ostéogéniques une différence de forme et de localisation, mais non de nature ».

Malgré leur association possible, les exostoses et les chondromes s'opposent par certains points. Voici un tableau des différences : (Thèse d'ADVENIER, Paris, 1930).

Exostoses ostéogéniques Enchondromes de croissance

- | | |
|--|--|
| 1° Héritéité fréquente ; | 1° Héritéité moins nettement établie ; |
| 2° Précédée par un stade cartilagineux, l'exostose est ensuite envahie par un processus d'ossification régulier partant du pédicule ; | 2° Pas de tendance à l'ossification ; |
| 3° Tumeur pédiculée en saillie sur l'os, opaque aux rayons X ; | 3° Tumeur intra - osseuse boursoufflant l'os. Transparent aux rayons X ; |
| 4° Localisation surtout autour du genou ; les os de la main sont indemnes ou très peu touchés. On voit des exostoses loin du coude, près du genou, aux épiphyses fertiles. | 4° Localisation prédominante aux extrémités ; os de la main toujours touchés ; |
| 5° Exostose bénigne, développement s'arrêtant une fois la croissance terminée ; | 5° Le chondrome peut continuer à se développer après la fin de la croissance ; les embolies et la dégénérescence maligne ont été signalées ; |

- | | |
|--|--|
| 6° L'exostose est une tumeur
entourée d'une mince cou-
che cartilagineuse. | 6° Le chondrome est une
tumeur cartilagineuse
entourée d'une coque
osseuse. |
|--|--|

COMPLICATIONS

Elles sont très rares. Ce sont surtout les exostoses volumineuses, rares chez l'enfant, qui donnent des complications.

La bourse séreuse qui les recouvre peut s'enflammer et donner une bursite. Elle peut aboutir à la suppuration, à la fistulisation ; quelques fois l'articulation voisine suppure en même temps.

Il est connu, en effet, que la poche séreuse de cette exostosis bursata, communique parfois avec l'articulation. Cela s'observe surtout pour l'exostose siégeant au-dessus du condyle interne du fémur ; d'où à un degré léger d'inflammation propagée, un peu d'hydartrose du genou.

La contracture d'un muscle irrité pourra exiger la myotomie ; BROCA a observé les faits pour les muscles cervicaux postérieurs soulevés par une exostose de l'angle interne de l'omoplate.

COOTE a dû opérer une exostose de l'apophyse transverse de la septième vertèbre cervicale chez un malade de 26 ans. La tumeur faisait saillie au-dessus de la clavicule et repoussait en avant les nerfs du plexus brachial. Il en résultait une sensation de froid et d'engourdissement dans le membre supérieur.

D'autres fois, de volumineuses exostoses ont pu com-

primer des veines et provoquer un oedème dans la partie du corps où elles devaient ramener le sang ; mais, chose plus grave, elles sont exposées à la perforation, d'où anévrisme diffus. Cette complication a été vue par ROUX à l'artère axillaire, par exostose humérale supérieure, au pli de l'aîne par G. MICHEL.

BOLING a dû amputer la cuisse chez un garçon de 16 ans parce qu'une exostose aiguë de la partie postérieure du fémur avait traversé l'artère et la veine poplitées. Le sang s'était diffusé dans le creux poplité.

Les exostoses des cavités viscérales menacent les organes correspondants. Nous mentionnerons l'épilepsie par exostose endocranienne, l'exorbitisme par exostose de l'orbite. STARK a pu voir une compression de la moëlle provoquée par une exostose du canal rachidien

On trouve encore l'intrication des exostoses des côtes inférieures dans le péritoine, qu'il faut alors ouvrir pour les réséquer ; les avortements ou la dystocie parfois très grave (basiotripsie, césarienne), entraînés par celles du bassin. Ces dernières ont pour lieu d'élection, soit le fond du cotyle, soit le voisinage du promontoire et la bordure des symphyse sacro-iliaques.

Nous signalerons l'exostose pelvienne ayant perforé la vessie et paraissant produite par un calcul de la vessie (J. CLOQUET).

OBSERVATIONS

Obs. I. — Personnelle, recueillie dans le service de M. GRENET, Hôpital Bretonneau.

M. O..., fils, âgé de 12 ans, se plaint du coude depuis 35 jours avec impossibilité de le remuer. On lui fait le premier examen le 13 avril 1933. La flexion et l'extension complète du coude droit sont impossibles. A la palpation de l'avant-bras on trouve une exostose sur la face antéro-interne du radius droit vers son tiers inférieur et sur le bord externe du cubitus au même niveau. Rien d'appréciable sur l'avant-bras gauche.

Volumineuse exostose sur la face antéro-externe de l'humérus gauche au-dessous de la tête. Sur l'humérus droit présence d'une exostose moins volumineuse.

Les mouvements de l'épaule et du coude gauche sont normaux.

Au membre inférieur : présence d'exostoses multiples symétriques aux genoux en forme de crochet. A gauche, exostoses plus marquées, situées au-dessous des plateaux tibiaux.

Réflexes : normaux.

Cuti-réaction : positive.

Pas de malformations craniennes. Pas de stigmates dentaires. Testicules descendus et normaux. Acrocyanose. Peau d'aspect normal. Lordose. Séro-calcémie : 115 mg. Réserve alcaline : 80.

Poids : 26 kg. 200. Taille : 1 m. 32.

(1) Radiographie : Crâne, selle turcique, colonne vertébrale normales.

Epaules : grosse zone de décalcification sous la région de la tête humérale. Près des deux tiers de la diaphyse humérale un léger élargissement de l'os, d'où se détache une exostose arrondie à droite.

Coude : On voit les exostoses déjà signalées. Zone de décalcification au niveau de l'articulation et au-dessus du poignet (fig. 1).

Hanche : grosse décalcification du tiers supérieur du fémur. Exostose à la partie interne sous l'angle du col et de la diaphyse. Irrégularité de la tête fémorale, surtout à droite. Cols fémoraux courts, trochanters saillants.

Genoux : interligne normal. Décalcification de la tête du péroné surtout à droite. Extrémité inférieure des fémurs et supérieure du tibia avec des exostoses en forme de crochet (fig. 2).

Cou de pied : à gauche, l'extrémité inférieure du péroné est déformée par une masse qui paraît appartenir au tibia. Elargissements globulaires, irréguliers, semblant kystiques des péronés. Péronés courts. Extrémité inférieure des péronés figurant une pseudo-arthrose (fig. 3).

(1) On trouvera les radiographies de nos observ. sur les figures.



Fig. 1, Obs. I (Fils)

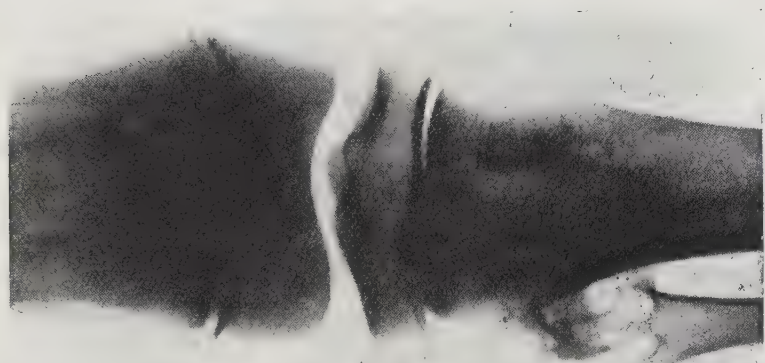


Fig. 2, Obs I (Fils)

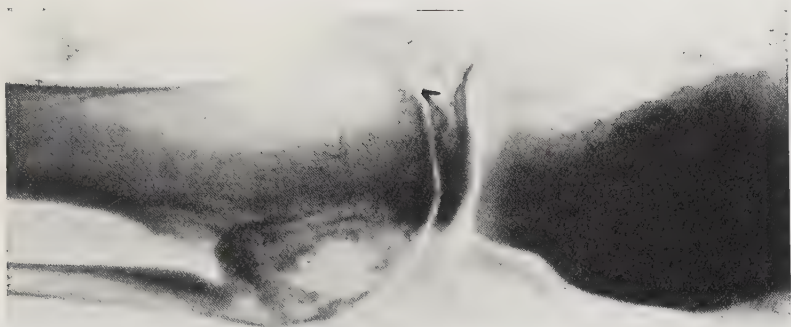


Fig. 3, Obs. I (Fils)

D'une manière générale, on voit sur les radios toutes les exostoses perçues.

Antécédents : héréditaires. Père (voir son observation plus loin).

Mère : bien portante.

Une sœur de 14 ans bien portante.

La mère du père (grand'mère paternelle de l'enfant), décédée. Mesurait 1 m. 45. Présentait des exostoses plus accentuées au niveau du genou. La grand'mère maternelle du père présentait des doigts petits avec les mêmes déformations.

Antécédents : personnels. Né à terme, nourri au sein. Premiers pas normalement. Convulsions à deux ans.

Observation du père : sa taille est de 1 m. 48.

Crâne normal. La tête n'est pas spécialement grosse.

A gauche présente la main en trident. A droite les trois doigts du milieu sont de la même taille. Les rapports entre les deux segments du membre sont normaux.

A gauche grosse incurvation à convexité postéro-externe des deux os de l'avant-bras. Cubitus court. Elargissement et irrégularité de l'extrémité inférieure du radius (fig. 4).

A droite les mêmes lésions, mais moins accentuées.

Humérus avec une grosse exostose sur la face antéro-interne.

Pas de déformation thoracique.

Exostose située sur le bord interne du plateau tibial droit. Plus accentuée à gauche. Extrémités inférieures des péronés figurant une pseudo-arthrose.

Incurvation à convexité antéro-externe des fémurs.



Fig. 4. Obs. I (Père)



Fig. 5. Obs. I (Père)

Grosses exostoses en crochet à l'extrémité inférieure des fémurs (fig. 5).

Rapport : On retrouve le caractère héréditaire de cette maladie dans les deux générations précédentes de notre observation (côté femmes). On trouve des lésions à peu près identiques chez le père et le fils. Les exostoses présentent une topographie assez régulièrement symétrique, cependant le volume est souvent différent d'un côté à l'autre. Enfin, troubles du développement : petitesse de la taille, 1 m. 32 chez le fils et 1 m. 48 chez le père ; lésions du radius et cubitus curvus.

Obs. II. — Personnelle, due à l'obligeance de M. GUILLEMOT. Hôpital Bretonneau.

Mlle Yvonne D..., âgée de 12 ans est entrée dans le service le 13 février 1935, car elle est malade depuis 15 jours.

Enfant fatiguée, se plaint des reins, de la tête et des genoux ; tousse un peu, fait de la fièvre. Depuis 8 jours elle est constipée et vomit tout ce qu'elle prend. Le 10 février la température monte à 40° et depuis oscille entre 38 et 40 degrés. Depuis longtemps elle n'a pas d'appétit. Il y a un mois, présence d'albumine dans les urines.

Examen d'urine fait le 13 février 1935 : Albumine 0 gr. 20 par litre. Assez nombreuses hématies, quelques leucocytes et présence de cylindres purulents et épithéliaux.

Quelques examens par la suite ont donné le même résultat. Le 1^{er} mars, disparition des hématies.

Dosage d'urée sanguine : le 14 février 1935 : 0 gr. 87

par litre. Après elle commence à baisser graduellement pour arriver à 0 gr. 15 par litre le 13 mai 1935.

Séro-calcémie : 96 mg. par litre de sérum. Poids : 26 kg. 700.

Cuti-réaction : positive. — B. W. : négatif.

A l'examen : malade avec température de 39,8°, se présente avec un faciès un peu pâle. Par contre, la peau des parties couvertes présente une pigmentation brune. Les muqueuses ne sont pas pigmentées. Présence d'une cicatrice à l'aine droite, due à l'ablation des ganglions inguinaux.

Gorge : un peu rouge, avec quelques points blancs.

Poumons normaux. Cœur normal. Rate normale. Foie normal.

Pas de douleur rénale provoquée. Abdomen souple.

T. A. : 14-6 au Pachon. Pouls : 110 avec T. de 40°.

A ce moment on fait le diagnostic d'une néphrite aiguë d'origine rhino-pharyngée.

On constate que la malade est atteinte d'une maladie ostéogénique typique.

Examen : A la palpation on note la présence d'exostoses au niveau des épiphyses du membre inférieur.

Deux sur l'épiphyse fémorale gauche de la grosseur d'un œuf de pigeon.

Deux sur l'épiphyse fémorale droite.

Deux petites sur l'épiphyse tibiale gauche.

Deux petites sur l'épiphyse tibiale droite.

Présence d'une exostose très volumineuse à la face antéro-interne de l'humérus droit.



Fig. 6, Obs. II



Fig. 7, Obs. II

Radiographie : Rien d'appréciable sur les côtes, clavicules et colonne vertébrale.

Epaules : Exostose petite, mais très typique sur le bord externe de l'omoplate droit, à sa partie supérieure. Exostose en forme de saillie sur la face antéro-interne de l'humérus droit vers son tiers supérieur.

A gauche, rien à noter.

Coude : Rien d'appréciable. Légère zone de décalcification.

Radius et cubitus : Exostose en forme de crochet sur le radius droit à sa partie inférieure. Incurvation légère des deux radius (fig. 6).

Hanche : Exostoses à droite et à gauche au niveau des cols fémoraux.

Genoux : Interligne normal. On voit les exostoses déjà signalées. Exostoses plus volumineux en forme de crochet à l'extrémité inférieure du fémur droit (fig. 7).

Antécédents : Héréditaires. Parents en bonne santé, pas d'autres enfants. Le père présente des exostoses identiques ; son père et son arrière grand-père en avaient présenté aussi.

Antécédents : personnels. Née à terme, nourrie au lait de vache. Rougeole, scarlatine et coqueluche. Elle a fait un séjour à Hendaye pour des ganglions pulmonaires. Adénite dans l'aine opérée il y a 4 ans. L'enfant a fait beaucoup de plaques rouges à la figure qui sont disparues depuis 3 mois. Très jeune, l'enfant a été en contact avec un oncle et une tante malades des poumons.

Rapport : Caractère héréditaire de la maladie, dont nous retrouvons les antécédents dans les deux générations

précédentes (côté hommes). Symétrie des lésions avec différence de volume d'un côté à l'autre. Incurvation des deux radius.

(1) *Obs. III.* — MM. P. LEREBoullet, P. BAIZE et G. WILLOT. — Bull. de la Soc. de Péd., séance du 18 juin 1935.

M. Robert B..., âgé de 11 ans, entre à la clinique Parrot (Hospice des Enfants Assistés), le 27 avril 1934 pour des troubles digestifs.

Né à terme, nourri au lait de vache. A trois ans, il perd sa mère de *tuberculose pulmonaire* ; il paraît y avoir eu *contact prolongé* entre l'enfant et sa mère.

Coqueluche, rougeole. A 6 ans, épisode fébrile prolongé avec adénopathies cervicales motivant un séjour de quelques mois à St-Salvador.

On a remarqué les exostoses dès l'âge de trois ans.

A l'examen : Enfant malingre. Taille : 1 m. 30. Poids : 24 kg. 300.

Présence au niveau des membres d'exostoses aisément palpables (et même visibles pour quelques-unes).

Exostoses bilatérales et symétriques très nombreuses sur tous les os, sauf le crâne et le rachis.

Radiographie : Crâne, rachis, côtes et clavicules normales.

Aux membres supérieurs : Les exostoses sont plus marquées à droite qu'à gauche. Première et deuxième pha-

(1) Toutes ces observations ont été résumées par nous, exception faite de celle de M. GRENET et de celle de M. GUILLEMOT.

langes avec des saillies osseuses en grain de blé. Les extrémités inférieures du radius et du cubitus sont triplées de volume ; l'extrémité supérieure du radius porte trois exostoses de la grosseur d'un pois. Le cubitus paraît notablement raccourci. Augmentation notable de l'extrémité supérieure de l'humérus ; à ce niveau l'os, élargi, revêt la forme d'une quille. Les limites marquées par une figure sombre suggèrent l'idée d'une coque entourant un tissu raréfié.

Omoplates : Epaissies, avec des exostoses le long de l'épine et à la pointe inférieure de l'os.

Le bassin : Ischions et os iliaques offrent un contour irrégulier avec exostoses de petites dimensions.

Aux membres inférieurs : L'extrémité supérieure du fémur est épaissie, irrégulière. A l'extrémité inférieure du même os, on trouve plusieurs exostoses d'aspect lancéolé.

Les épiphyses tibiales et périonières supérieures et inférieures sont décalcifiées. Exostoses du volume d'un grain de blé.

Poumon, cœur, foie, rate, réflexes : normaux.

Retard intellectuel.

Cuti-réaction à la tuberculine : fortement positive.

B. W. : Négative.

Légère anémie (R. 3.900.000, hémoglobine 70 %. V. G. : 0,8) .

Calcémie : 115 mg. Phosphatémie : 50 mg.

Biopsie : Fragment prélevé de la lèvre inférieure de la coulisse bicipitale : ostéoblastes normaux, pas trace de cartilage, présence de quelques bandes de tissu fibreux.

Rapport : Multiplicité et dimension des lésions. Défor-

mation osseuse considérable, notamment au niveau des épiphyses du fémur et de l'humérus. Le caractère héréditaire et familial n'apparaît pas dans cette observation. Rôle de la tuberculose, qui se retrouva dès le début de la vie de Robert ; il n'est donc pas impossible de concevoir les troubles présentés par cet enfant comme le résultat d'une excitation du cartilage de conjugaison par le bacille de Kock.

Obs. IV. — MM. PETIT, DUTALLIS et LEREBoulLET (J.), Bull. et Mém. Soc. Nat. de Chir. — Séance du 9 mai 1934.

Mme P... (Antoinette), âgée de 30 ans, mécanicienne, vient à la Clinique de la Salpêtrière pour les troubles de la marche. Le début remonte au mois de décembre 1932, caractérisé par une lourdeur de la cuisse et de la jambe qui disparaît pendant la marche. Bientôt la malade traîne la jambe, avec sensation de fourmillement et froid intense. Depuis quelques jours, sensation de lourdeur de la jambe droite. Elle ressent des douleurs à la partie moyenne et postérieure de l'hémithorax droit.

Le 8 mars 1933. — Examen : petite taille, mais paraissant normalement constituée. L'examen neurologique permet de constater un début de paraplégie spasmodique : démarche ataxo-spasmodique. Réflexes tendineux vifs. Signe de BABINSKI bilatéral, abolition bilatérale des réflexes cutané-abdominaux. Incontinence d'urine et constipation.

Existence d'une zone de matité para-vertébrale à la partie moyenne du champ pulmonaire droit.

Ponction lombaire : Blocage manométrique. Dissocia-

tion albumino cytologique : alb. 0 gr. 71 ; lymphocytes 0,8 par m/m³.

Radiographie du rachis : Montre au niveau de la partie postérieure du quatrième espace intercostal droit une ombre ovoïde aux contours polycycliques, avec un aspect à la fois floconneux et granité.

Examen lipiodolé : Arrêt franc de l'huile au niveau de l'ombre tumorale. Ils constatent que la malade est atteinte d'une maladie ostéogénique typique.

Aux membres supérieurs du côté droit : Une exostose sessile volumineuse, de la face interne de l'humérus, quatre du tiers inférieur du cubitus et une autre à l'extrémité inférieure du radius. A gauche les mêmes lésions à peu près. Des deux côtés subluxation pathologique de l'articulation radio-cubitale inférieure.

Aux membres inférieurs : A droite, exostose sur le col fémoral, deux sur l'extrémité supérieure du tibia, dont l'une refoule le péroné en dehors. Deux sur l'articulation péronéo-tibiale.

La mère présentait une tumeur de la face interne du fémur gauche. Sa fille ne présente pas d'exostoses décelables.

Opérée le 12 avril 1933. La masse enlevée présentait l'aspect histologique d'un fibro-chondrome simple.

Après traitement radiothérapique elle quitte le service et reprend son travail.

Rapport : Rareté de localisation des chondromes. Coexistence avec une maladie ostéogénique typique. Relation entre les deux affections. Cette notion permet d'incriminer

miner la préexistence d'une exostose vertébrale au point où ce chondrome a pris naissance.

Obs. V. — MM. APERT et PEYTAVIN, Sté Méd. des Hôpitaux, 1^{er} mars 1929.

Deux jeunes sujets, frère et sœur, âgés de 7 ans et 12 ans respectivement. Il semble utile d'étudier les lésions à la fois chez l'un et l'autre enfant.

Vertèbres, crâne, face, clavicules : Aucune exostose.

Côtes : Chez le garçon on note quelques saillies sur les extrémités antérieures de la troisième, de la cinquième, de la sixième et de la septième côte gauche. Chez la fille, qui n'était pas hospitalisée, on n'a pas pu faire de radiographie.

Omoplates : On sent chez le garçon plusieurs saillies osseuses en chou-fleur.

Humérus : Chez le garçon, à droite, tuméfaction de tout le tiers supérieur, saillies en porte-manteau renversé. A gauche les mêmes tuméfactions à un moindre degré. Chez la fille, même tuméfactions de même localisation.

Cubitus et radius : Chez le garçon, à droite, raccourcissement du cubitus et renflement « en fer de lance » de l'extrémité inférieure. Exostose du radius entrant en contact avec le fer de lance du cubitus. A gauche, même disposition. Chez la fille, les deux poignets sont tuméfiés. Atrophie cubitale avec fer de lance.

Mains, garçon : Nombreuses saillies sur le métacarpien et phalanges du médius droit et gauche ; annulaire droit et pouce gauche. Chez la fille, saillies sous le troisième, quatrième et cinquième métacarpien droit.

Bassin : Normal chez le garçon. La radiographie de la fille n'a pas été faite.

Fémurs, garçon : Saillies osseuses dans les cuisses et dans le creux poplité. Tuméfaction de l'extrémité supérieure du fémur droit. Même disposition chez la fille.

Jambes, chez la fille : Très volumineuses exostoses de l'extrémité supérieure des tibias et du péroné des deux côtés. Exostoses comblant la partie inférieure du creux poplité. Chez le garçon, les mêmes lésions, mais moins avancées.

Rapport : Caractère héréditaire de l'affection. Malgré que la mère se refusait à tout examen, une enquête a prouvé dans le service où elle a accouché, que la sage-femme avait noté des déformations osseuses. Le crâne, la face et les clavicules sont restés indemnes. C'est la règle que ces régions ne soient pas touchées.

Aucun trouble de la santé générale, aucune altération viscérale.

Il est remarquable que des saillies osseuses pénétrant dans les parties molles aussi profondément soient aussi bien supportées. C'est ce qu'on observe du reste habituellement dans cette curieuse maladie.

Obs. VI. — MM. APERT et PEYTAVIN présentent dans la même séance un malade vu quelques années auparavant.

Chez ce garçon de 8 ans et demi on ne note pas de déformations aussi considérables que chez les deux premiers sujets.

Le point curieux de cette sixième observation est l'hérédité. La mère a des exostoses, une sœur du sujet, âgée de 10 ans, ne présente pas d'exostoses, mais la mère

de la mère boîte du fait des exostoses de la hanche, et la mère de celle-ci (arrière grand'mère de l'enfant) avait aussi des exostoses.

Raport : Hérité qui continue de génération en génération, conforme à la façon des caractères héréditaires mendéliens, sur le mode continu et sans atavisme.

Obs. VII. — MM. RATHERY et J. MARIE, Bull. et Mem. de la Sté Méd. des Hôpitaux, Nov. 1926.

P..., 33 ans, cuisinier, hospitalisé à l'occasion d'une crise de délirium tremens.

A la simple inspection on remarque la morphologie spéciale du sujet et la présence d'exubérances osseuses.

Petitesse de la taille, brièveté des membres inférieurs. Cependant, l'ensemble n'est pas aussi disgracieux que l'achondroplasique : tête grosse, mais carrée, le front droit, la bouche très large, les oreilles petites, les membres supérieurs sont d'une longueur telle, qu'en position debout, l'extrémité digitale est un peu au-dessous de l'union du tiers supérieur et du tiers moyen de la cuisse.

Longueur du tronc : 51 cm. Longueur des membres inférieurs : 66 cm. Longueur des membres supérieurs : 56 cm. Le bras gauche est plus long que le droit (1,5 cm). L'indice radio-huméral est de 72 ; l'indice tibio-fémoral de 84.

Radiographie : On peut dire que tous les os sont intéressés, exception faite des os du crâne, voûte et base, et du maxillaire inférieur. Les clavicules, le gril costal, les portions cervicales et lombaires de la colonne vertébrale sont atteints.

Exostoses au niveau des épiphyses des os longs et aussi des diaphyses. Lésions associées du système osseux : un radius curvus bilatéral. Raccourcissement notable du cubitus du côté gauche (2 cm.).

Déformations vertébrales lombaires : Au niveau du corps de la troisième lombaire, l'un des angles inférieurs apparaît comme sectionné.

Rapport : Maladie de l'ostéogénèse. Exostose et troubles de croissance.

Evolution parallèle : Nanisme exostosique (atrophie staturale, asymétrie de longueur des membres homologues, lésions prédominantes de certains os).

Obs. VIII. — MM. RATHERY et J. MARIE.

Z..., 50 ans, comptable, entre à l'Hôtel-Dieu le 27 nov. 1926 pour des troubles mentaux, qui pose le diagnostic de paralysie générale au début.

Examen : Exostoses : Tiers inférieur de la cuisse, sur la partie externe du fémur, de la grosseur d'un abricot. La deuxième siége en dessous de la tubérosité intérieur du tibia, sur la face interne.

Aux membres supérieurs, à la partie inférieure de l'omoplate, une nodosité grosse comme un poing. Sur le bord externe de l'omoplate gauche on retrouve 3 ou 4 exostoses de la même grosseur.

Interrogé sur l'apparition des exostoses, il précise que c'est à l'âge de 2 ans qu'elles seraient apparues et il n'aurait jamais été incommodé par elles.

Aucun membre de sa famille n'est atteint de cette affection.

Malade opéré à 20 ans par sarcome du genou.

Rapport : Le malade étant opéré à 20 ans par sarcome du genou, il faut savoir s'il s'agissait d'un vrai sarcome, car l'association est possible, ou bien d'un chondrome hyalin développé sur une exostose.

Obs. IX. — MM. RATHERY et J. MARIE présentent un malade dont la mère était atteinte d'exostoses. Les deux frères du malade sont restés indemnes, tandis que sa sœur était atteinte. La fille de cet homme présente des exostoses.

Rapport : La maladie ne frappe pas le sexe masculin comme certains auteurs l'ont signalé. En effet, la mère du sujet était atteinte d'exostoses. Les deux frères indemnes, tandis que sa sœur était atteinte. Enfin, la fille présente des exostoses.

Obs. X. — M. SORREL a présenté à la Société de Pédiatrie, dans la séance du 19 février 1935, les radiographies d'un malade atteint d'exostoses ostéogéniques qu'il a pu suivre pendant quelques années.

Nombre considérable d'exostoses, tant des os longs que des os plats. Les os sont anormalement courts ; le cubitus qui porte les exostoses les plus importantes, s'est moins allongé que le radius, et il en résulte des deux côtés une main bote cubitale. A gauche, le radius se creuse d'une légère encoche en face et à distance de la grosse exostose cubitale. Petites exostoses sur le métacarpien.

Exostoses sur le fémur et les os de la jambe, près des cartilages de conjugaison. Elles s'avancent vers l'os voisin qui se creuse devant elles à distance, comme si c'était lui

qui devait fournir les matériaux nécessaires au développement des exostoses.

Quelques années plus tard, les exostoses sont devenues énormes. L'os situé en face d'elles paraît presque entièrement résorbé.

PRONOSTIC — TRAITEMENT

PRONOSTIC

La maladie ostéogénique est une affection très bénigne, surtout dans l'enfance où nous la décrivons. Nous avons énuméré les différentes complications trouvées dans la littérature, mais c'est généralement l'âge adulte qui les voit survenir.

TRAITEMENT

Les exostoses qui ne gênent pas et qui ne défigurent pas le sujet ne nécessitent pas d'intervention. Le seul et véritable traitement des exostoses est leur ablation chirurgicale ; d'après M. OMBREDANNE on ne devra pas intervenir chez des enfants trop jeunes, mais attendre la complète opacification aux rayons X ou au moins l'ossification du pédicule.

Il faut les aborder par la voie la moins dangereuse, la mettre à nue, en détacher le périoste, couper le pédicule, ruginer la base d'insertion.

CONCLUSIONS

De l'étude que nous venons d'exposer nous croyons arriver aux conclusions suivantes :

- 1° La maladie ostéogénique (maladie exostosante, exostoses congénitales multiples), se comporte comme une maladie générale du squelette. Il faut la distinguer des exostoses de cause traumatique ou infectieuse qui restent localisées ;
- 2° L'exostose ostéogénique vraie est une production pathologique. A son début, c'est un périchondrome né d'un cartilage de croissance ; ultérieurement ce périchondrome est le siège d'un processus d'ossification ;
- 3° Elle a des caractères cliniques précis : siège, direction des exostoses, courbure osseuse, petite taille du sujet, amincissement et érosion prédominantes sur certains os ;
- 4° Elle est souvent associée au chondrome. Elle doit être distinguée cliniquement de la chondromatose (enchondromes multiples du squelette) et de la dyschondroplasie d'OLLIER. Nos connaissances actuelles ne nous

permettent pas de dire s'il y a ou non des rapports entre ces trois maladies ;

- 5° C'est une maladie familiale et héréditaire, se transmettant avec les mêmes caractères, d'un mode continu, mode observé dans la plupart des cas.

Vu : *le Doyen*,
G. ROUSSY.

Vu : *Le Président de Thèse* :
P. LEREBoullet.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLETY.

BIBLIOGRAPHIE

- ADVENIER (W.). — Contribution à l'étude des enchondromes multiples du squelette. Thèse, Paris, 1930.
- APERT-PEYTAVIN. — Quelques cas de maladie exostosante héréditaire. Arch. de Méd. des Enf., juillet 1929, page 403.
- BROCA (A.). — Exostoses ostéogéniques, Traité de Chir., Inf., page 110.
- CAREDU et ROSSI. — Exostosi osteogenetiche multiple discondroplasia condromatosi, Riv. di Cli. Ped., mai 1931, page 377.
- ENC. MED. CHIR. — Fasc. 4007, pages 5 et 7.
- FROELICH. — Trois cas d'exostoses juxta-épiphysaires simulant des sarcomes. Méd. de l'Est, mai 1928, p. 333.
- GALLET (J.). — Chondromes des os et troubles de croissance. Thèse, Montpellier, 1923.
- IRIBARNE. — Contribution à l'étude des exostoses ostéogéniques. Thèse de Paris, 1899.
- KIRMISSON. — Exostose ostéogénique. — Leçons cliniques sur l'appareil locomoteur, p. 377.
- LABURTHER-TOLRA. — Contribution à l'étude des enchondromes associés aux exostoses ostéogéniques. Thèse, Paris 1921.
- LARDENNOIS NATHAN. — Contribution à l'étude des

- dyschondroplasies exostogéniques. Bull. de l'Ac. de Méd., 1926, p. 15.
- LECLERC. — Contribution à l'étude des exostoses ostéogéniques, Thèse, Paris 1927.
- LENORMANT. — Exostoses ostéogéniques multiples, Bull. et Mem. de la Soc. de Ch. de Paris 1925, t. 2., p. 759.
- LEREBOULLET (P.), BAIZE et WILLOT. — Un cas de maladie ostéogénique avec exostoses multiples. Bull. de la Soc. de Méd., 18 juin 1935.
- LERI (A.). — Etude sur les affections des os et des articulations, Paris 1926, Masson, pages 98, 120.
- MARIE (Pierre). — Bull. et Mem. de la Soc. Méd. des Hôp., 7, VII 1905, pages 651-654.
- MAUCLAIRE. — Exostose ostéogénique. Traité de Chir. Le Dentu et Delbet, p. 266.
- PETIT DUTAILLIS (D.) et LEREBOULLET (J.). — Paraplégie par fibro-chondrome des vertèbres dorsales, chez un malade atteint de maladie ostéogénique. Laminectomie. Ablation partielle de la tumeur. Amélioration considérable de la paraplégie. Bul. et Mem. de la Soc. de Ch., 16 mai 1934, pages 691-696.
- PISSAVY. — Etiologie des exostoses ostéogéniques. Bull. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 1910, t. 2, p. 485.
- OLLIER. — Lyon Médical 1900, pages 23-25.
- OMBREDANNE. — Précis de Chir. Infant., Paris, p. 95-107.
- RATHERY et BINET. — Bull. et Mem. de la Soc. Méd. des Hôp., Séance, 7 février 1913, pages 326-333.
- RATHERY et J. MARIE. — Bull. et Mem. de la Soc. Méd. des Hôp., Séance, 5 nov. 1926, pages 1541-1548.

- REUBSAERT. — Essai sur les exostoses ostéogéniques vraies et fausses, Thèse, Paris 1908.
- SORREL. — Bull. de la Soc. de Méd., Séance, 19 fév. 1935.
A propos des exostoses ostéogéniques.
- SOULIER. — Du parallélisme entre le développement du squelette et celui de certaines exostoses. Thèse, Paris, 1864.
- STOOT. — A further case of diaphysial aclasis (Multiple exostosis) with a marked family history (The Indian Med. Gaz. N : 5, May 1929, p. 258.
- TEISSIER (P.) et R. BENARD. — Cas d'exostose ostéogénique, unique familiale, Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 1909, S. 26, pages 436-440.
- URECHIA (C.-I.) BUMBACESSCU. — Pseudo-sclérose de Westphal Strumpill et exostoses ostéogéniques coïncidant chez un même malade. Arch. Intern. de Neurol. 53 ; 285 ; 288. Juillet-août 1934.

TABLE DES MATIERES

Introduction	9
Définition - Historique	10
Etiologie - Pathogénie	13
Anatomie pathologique - Rapports avec les chondromes	16
Etude clinique :	
Caractères physiques	20
Symptômes fonctionnels	21
Troubles du développement - Retentissement général sur le squelette	24
Examen radiographique	27
Evolution	29
Diagnostic	30
Complications	33
Observations	35
Pronostic - Traitement	54
Conclusions	55
Bibliographie	57

Imprimerie Spéciale de la Librairie L. RODSTEIN, — Paris
